

vidéo

audio

images

liens

Emmanuel
Masmejean,
Daniel Tordjman*

Maladie de Dupuytren

La maladie de Dupuytren, décrite en 1831 par le baron Guillaume Dupuytren, est une fibrose rétractile « mystérieuse » de l'aponévrose palmaire, dont la cause est toujours inconnue. Son traitement est chirurgical et a pour but de réduire le *flessum* digital, mais il ne prévient pas la récurrence.

Épidémiologie et facteurs de risque

La maladie de Dupuytren¹ est plus fréquente chez l'homme (10 à 20 % des hommes de plus de 60 ans pour 5 % de femmes). La différence de prévalence diminue avec l'âge (H/F = 1,3 après 80 ans).

Son étiologie reste inconnue, mais de nombreuses hypothèses sont émises.

La majorité des patients atteints sont d'origine caucasienne. La distribution est classiquement attribuée à un gène présent dans les populations germaniques du Nord et disséminé par les invasions vikings (maladie fréquente en Islande). Toutefois, il n'existe pas de cartographie précise ; de nombreux cas sont décrits au Japon et à Taiwan. Un antécédent familial est retrouvé chez environ 25 % des patients. Les études récentes évoquent une transmission autosomique dominante avec une pénétrance variable. Les gènes impliqués sont ceux de la régulation du collagène. Outre le facteur génétique, les facteurs de risque associés sont surtout le diabète insulino-dépendant. L'alcool, le tabac et l'état vasculaire sont également impliqués. Un vrai traumatisme (plaie) peut être identifié. Le rôle des microtraumatismes, et donc de l'activité manuelle, reste à définir.²

Diagnostic clinique

Les nodules palmaires apparaissent souvent en premier, progressivement suivis par la formation des cordes, provoquant les rétractions digitales prédominant sur les 4^e et 5^e doigts. Le *flessum* est souvent associé à un épaississement cutané et à des invaginations superficielles caractéristiques (fig. 1). L'évolution se fait en règle générale par poussées, avec un taux d'activité variable, souvent plus important dans les cinq premières années. Elle n'est jamais douloureuse. Elle respecte normalement les articulations interphalangiennes distales.

Ce qui est nouveau

Les fasciotomies enzymatiques utilisant la collagénase font partie des options thérapeutiques (v. encadré).

* Unité de chirurgie de la main et des nerfs périphériques, hôpital européen Georges-Pompidou (HEGP), AP-HP, faculté de médecine Paris-Descartes, Sorbonne Paris Cité, Paris, France.
www.chirurgiedelamain.eu
emmanuel.masmejean@egp.aphp.fr

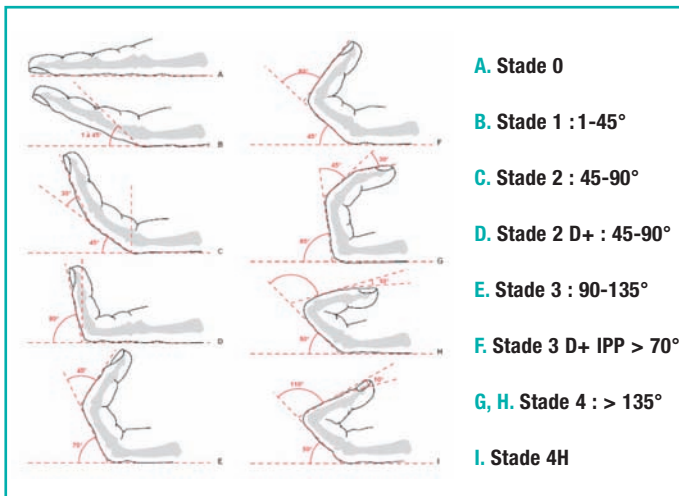


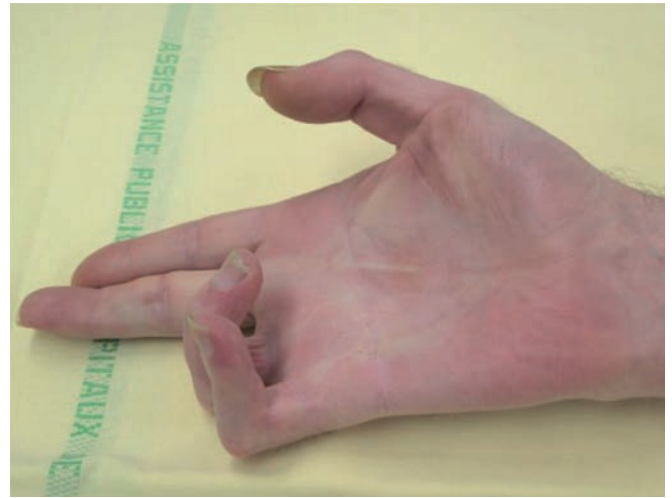
TABLEAU Classification de R. Tubiana et J. Michon.

D'autres manifestations fibrotiques participent à la diathèse de la maladie (prédisposition) telles que les coussinets dorsaux des articulations interphalangiennes proximales, la maladie de Ledderhose (atteinte plantaire) ou la maladie de La Peyronie (atteinte de la verge).

La rétraction peut être chiffrée en perte de degrés d'extension en utilisant la classification en 4 stades de R. Tubiana et J. Michon (v. tableau).

POUR LA PRATIQUE

- ▶▶ La maladie de Dupuytren est une fibrose rétractile de l'aponévrose palmaire, dont l'étiologie est toujours inconnue. Elle atteint principalement l'homme d'âge mûr.
- ▶▶ Les signes cliniques caractéristiques sont les nodules palmaires, les ombilications et les cordes provoquant les rétractions digitales.
- ▶▶ Il n'existe pas de traitement médical.
- ▶▶ Le traitement est licite lorsque le patient ne peut plus poser la main à plat sur la table. Les indications sont éclectiques.
- ▶▶ L'aponévrotomie à l'aiguille permet de sectionner les brides et donne d'excellents résultats aux stades 1 et 2.
- ▶▶ Le traitement chirurgical de référence est l'aponévrectomie et permet l'exérèse des « tissus malades » en passant en zone saine.
- ▶▶ Les récurrences sont fréquentes et peuvent être gênantes fonctionnellement.

FIGURE 1 Récidive de formes digitales pures des 4^e et 5^e rayons, groupe II et stade 2.

Sur le plan clinique, il faut cependant bien séparer différentes présentations :³

- la forme palmaire pure, nodulaire, qui est à surveiller ; il n'y a aucune indication tant que le malade peut poser la main à plat sur la table ;
- la forme palmodigitale, avec déficit d'extension portant uniquement sur l'articulation métacarpo-phalangienne (groupe I) ; la récupération complète après aponévrectomie est alors prévisible ;
- la forme digitale pure, avec déficit d'extension sur l'articulation interphalangienne proximale exclusif (groupe II) ; c'est la forme la plus difficile à traiter ;
- la forme mixte palmodigitale, avec déficit d'extension portant sur les deux articulations métacarpo-phalangienne et interphalangienne proximale (groupe III).

Facteurs de risque d'évolutivité

Ce sont, pour l'évolution naturelle : un début précoce, avant 50 ans, et le nombre d'interventions qui est corrélé négativement à l'âge de la première chirurgie.

Les facteurs péjoratifs après traitement sont l'âge précoce, la bilatéralité, les antécédents familiaux, l'atteinte digitale pure du 5^e rayon et les lésions ectopiques (coussinets dorsaux et maladie de Ledderhose).⁴

Traitement

Indication chirurgicale et stratégie opératoire

L'indication chirurgicale est licite lorsque le patient ne peut plus poser la main à plat sur un plan dur (test de la table de Hueston). Mais c'est en fait la gêne fonctionnelle qui dicte l'heure de la chirurgie. Dans les formes de l'auriculaire, le patient se plaint

fréquemment de l'accrochage du « dernier doigt » dans la vie quotidienne (main dans la poche...).

La maladie de Dupuytren, d'une manière générale, nécessite une stratégie opératoire précise afin d'éviter les risques inhérents à la pathologie et les écueils de chacune des techniques disponibles. Cette stratégie est en partie fonction de l'importance et du niveau des rétractions. En effet, les traitements sont différents lorsqu'il s'agit d'une atteinte palmodigitale du groupe I, d'une atteinte digitale pure (groupe II) ou bien encore d'une atteinte mixte (groupe III).⁵

Types d'intervention

Il existe trois types de traitement disponibles : l'aponévrotomie, l'aponévrectomie et la dermo-fasciectomie.

Aponévrotomie ou fasciotomie

Elle peut se faire selon deux modes opératoires :

- à ciel ouvert : par une incision longitudinale, la bride est sectionnée sous contrôle de la vue à distance des paquets vasculo-nerveux (nous n'utilisons pas cette technique) ;

- à l'aiguille : c'est l'aponévrotomie de choix, réalisée sous anesthésie locale. Elle consiste, à l'aide du biseau de l'aiguille, à supprimer la tension longitudinale en rompant les brides. Cette méthode peut être utilisée au niveau palmaire, au niveau du pli palmaire distal, par section franche de la bride par le biseau d'une grosse aiguille (c'est ce que nous réalisons). Certains auteurs réalisent une aponévrotomie digitale par de « multiples perforations » (c'est la technique réalisée par les rhumatologues). Sa réalisation au niveau digital est dangereuse du fait de la position aléatoire du paquet vasculo-nerveux par rapport à la bride, donc du fait du risque de blessure des nerfs collatéraux. Dans notre schéma thérapeutique, l'aponévrotomie à l'aiguille est justifiée devant une longue « corde » superficielle palmaire, unique, en regard de l'articulation métacarpo-phalangienne. L'indication de choix est la forme unidigitale avec rétraction au niveau métacarpo-phalangien (groupe I) sous une peau souple.

Ce geste peut être isolé si le patient retrouve une fonction satisfaisante. Il est associé à un taux particulièrement élevé de récurrences dans la mesure où les nodules sont laissés en place. Ailleurs, ce geste peut être un temps préalable à l'aponévrectomie en cas de persistance d'une rétraction invalidante. Ce début d'ouverture des doigts facilite alors la programmation du geste chirurgical suivant.

Aponévrectomie ou fasciectomie

Le traitement chirurgical est nécessaire pour les formes qui ne peuvent pas être corrigées par l'aponévrotomie à l'aiguille (groupes II et III).

L'intervention (fig. 2) se déroule au bloc ambulatoire, sous loupes grossissantes. L'aponévrectomie sélective représente le « vrai traitement curatif » puisqu'elle réalise l'exérèse des « tissus tumoraux » en passant en zone saine. La bride est disséquée de proximal en distal après repérage des pédicules vasculo-nerveux, puis excisée.

Collagénase : nouvelle option thérapeutique ?

Les fasciotomies enzymatiques utilisant la collagénase font partie des options thérapeutiques. Les résultats publiés sont très prometteurs, et l'évaluation en Europe est en cours. La diffusion en France à ce jour n'est pas approuvée.

La collagénase actuellement utilisée est issue d'une protéine produite par *Clostridium histolyticum*. L'injection est réalisée dans la corde aponévrotique rétractée. Une extension passive est réalisée 24 heures après l'injection sous anesthésie locale. Si le *flessum* résiduel de l'articulation concernée est supérieur à 5°, la procédure peut être répétée à un mois d'intervalle avec un maximum de trois cycles.

La preuve de l'efficacité de la collagénase repose notamment sur un essai randomisé de phase 3 contre placebo.¹ Les patients avaient un *flessum* supérieur ou égal à 20°. Le taux de succès défini par une déformation résiduelle comprise entre 0 et 5° était de 64 %. Les meilleurs résultats sont observés pour l'atteinte des articulations métacarpo-phalangiennes. La récurrence (réapparition d'un *flessum* supérieur à 20°) était de 19 % à 2 ans.

Les complications décrites après injection sont très fréquentes, locales et pour la plupart mineures (œdème de la main).

Il s'agit d'une innovation conceptuelle qui pourrait être une alternative à la chirurgie (patients âgés, récurrence).

1. Hurst LC, Badalamente MA, Hentz VR, et al., CORD I Study Group. Injectable collagenase clostridium histolyticum for Dupuytren's contracture. N Engl J Med 2009;361:968-79.

Les différentes possibilités techniques dépendent du siège et de l'importance des déformations mais aussi du terrain.

La stratégie opératoire consiste à définir et à réaliser premièrement l'abord palmaire, selon une voie longitudinale en zigzag palmaire, ou avec plasties, ou selon la technique « paume ouverte » (décrite par Mc Cash). Le choix de la voie d'abord palmaire dépend notamment de l'existence de lésion de la paume (nodules). Ensuite, l'abord digital proprement dit est programmé en fonction de l'extension obtenue après le premier geste palmaire.

La voie d'abord longitudinale avec incision en zigzag digito-palmaire ou digitale est particulièrement performante. La fermeture par plastie d'allongement en VY est une technique très utile.

La technique paume ouverte, avec incision transversale dans le pli palmaire distal, selon Mc Cash, et cicatrisation spontanée en 4 à 6 semaines, est utilisée par certains de façon quasi systématique. Les lésions digitales peuvent alors être excisées par des incisions séparées ou en reliant l'incision transversale dans la paume aux incisions digitales. Certains associent un lambeau

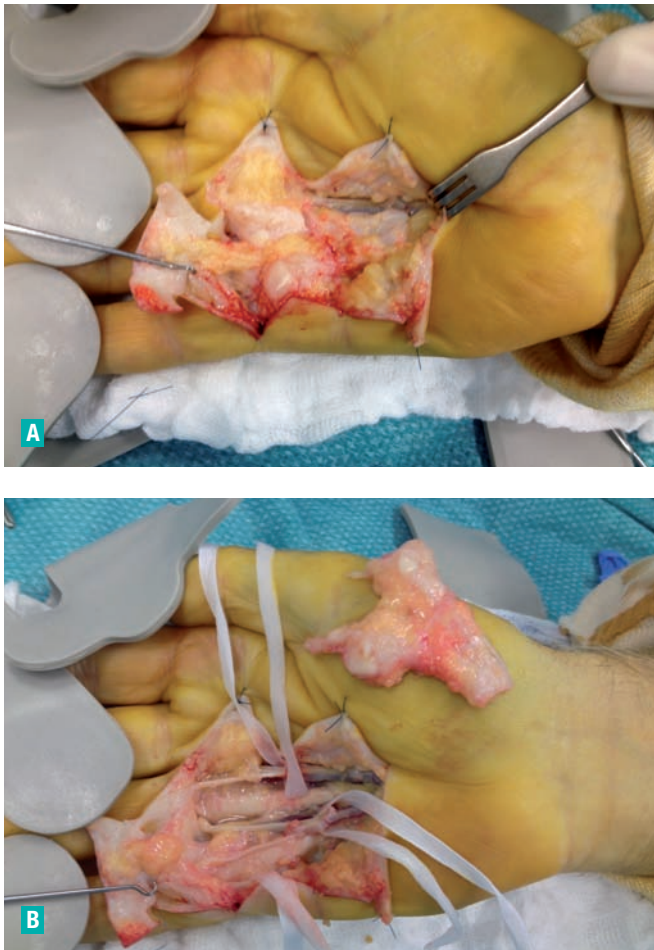


FIGURE 2 Aponévrectomie chirurgicale **A.** Exposition des nodules et de la fibrose par incision. **B.** Vue peropératoire après aponévrectomie. On visualise les tendons fléchisseurs et les paquets collatéraux.

latéro-ulnaire d'avancement selon Jacobsen sur le 5^e doigt.

En postopératoire précoce, le port nocturne d'une orthèse dynamique d'extension est la règle. La rééducation est aussi fréquemment proposée dès cicatrisation.

Dermofasciectomie

Dans d'autres situations, l'excision de la peau en unité fonctionnelle peut être préconisée. Les indications sont la récurrence et parfois en première intention lorsqu'il existe des adhérences importantes entre la peau et la bride. Il faut alors réaliser son remplacement soit par une greffe de peau totale, soit par un lambeau locorégional, soit par les deux.

Lambeau digital, greffe de peau et lambeau locorégional

L'extension des lésions, les adhérences à la peau, les formes évolutives et les cas de récurrences peuvent exposer au problème de la couverture cutanée avec aponévrectomie et obtention de l'extension. Plusieurs techniques sont alors possibles.

Le lambeau latérodigital, notamment le lambeau latéro-ulnaire du 5 doigt, associé à une greffe de peau sur la partie découverte

par la rotation du lambeau, permet de recouvrir la face palmaire de la première phalange.

D'autres réalisent des incisions transversales avec greffe de peau « coupe-feu ».

Cas particuliers

La raideur fixée de l'articulation interphalangienne proximale pose un problème difficile. L'arthrolyse donne des résultats médiocres. Enfin, l'arthrodèse raccourcissante est une solution ultime.

L'hyperextension de l'articulation interphalangienne distale peut être corrigée par section transversale de l'appareil extenseur au dos de P2 ou par arthrodèse raccourcissante.

L'amputation, enfin, se discute dans les formes graves avec troubles trophiques.

Résultats

On note pour l'aponévrotomie à l'aiguille, dans les stades 1 et 2, de 80 à 90 % d'excellents résultats dans les mains des experts.⁶ Concernant l'aponévrectomie, les résultats dans la littérature vont de 80 à 90 % d'excellents résultats aux stades 1 et 2, et de 30 à 60 % au stade 4.⁷ Cette technique donne les meilleurs résultats en termes d'extension postopératoire des doigts, tant au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes que (surtout) des interphalangiennes proximales.⁸ Les facteurs péjoratifs retrouvés sont la sévérité de l'atteinte initiale (stade ≥ 3) et l'atteinte du 5^e rayon. Les complications chirurgicales grèvent le pronostic et il faut souligner la fréquence de la survenue d'un syndrome douloureux régional complexe de type 1 (dystrophie sympathique réflexe) [3 %].

Les récurrences représentent 40 % des cas après aponévrectomie, jusqu'à 60 % des cas après aponévrotomie avec un recul moyen de 4 ans.⁹ Elle est exceptionnelle après dermofasciectomie. Le problème est la survenue de récurrences gênantes fonctionnellement qui restent particulièrement fréquentes dans les formes du 5^e doigt.

Conclusion

La prise en charge chirurgicale de la maladie de Dupuytren passe par une connaissance exacte et précise de ses particularités anatomo-pathologiques. La technique doit être rigoureuse et les étapes successives de la procédure doivent s'efforcer d'obtenir l'extension la plus complète. Le risque élevé de récurrence nécessite une rééducation précoce et prolongée dans les suites postopératoires, associée au port intermittent d'une orthèse d'extension pendant une période prolongée.

Enfin, dans les formes sévères, parfois multi-opérées, il faut se satisfaire d'un résultat imparfait devant les difficultés techniques d'obtention d'une extension complète et les risques relatifs. •

E. Masmejean et D. Tordjman déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.

RÉSUMÉ Maladie de Dupuytren

La maladie de Dupuytren, décrite en 1831 par Guillaume Dupuytren, est une fibrose « mystérieuse » rétractile de l'aponévrose palmodigitale, dont l'étiopathogénie reste mal connue malgré de nombreux facteurs de risque identifiés, notamment génétiques. La majorité des patients atteints sont des hommes d'âge mur, d'origine caucasienne (Europe du Nord). Le diabète est la maladie associée la plus fréquente parmi les facteurs de risques retrouvés. Les signes cliniques caractéristiques sont les nodules palmaires, les ombilications et les cordes provoquant les rétractions digitales. Le tableau clinique est variable, avec la possibilité de manifestations ectopiques : maladie de Ledderhose, maladie de La Peyronie et coussinets dorsaux. Il n'existe pas de traitement médical. Le traitement est licite lorsque le patient ne peut plus poser la main à plat sur la table (test de Hueston). La stratégie thérapeutique dépend de l'importance et du niveau des rétractions. L'aponévrotomie à l'aiguille est une solution de choix pour les formes palmaires. La chirurgie (aponévrectomie) est le traitement de référence concernant les formes digitopalmaires et/ou pluridigitales étant donné la complexité de l'organisation des brides et leurs rapports avec les pédicules vasculo-nerveux. Les fasciotomies enzymatiques utilisant la collagénase font partie des options thérapeutiques récentes. Les résultats publiés sont prometteurs, et leur évaluation en Europe est en cours. Quel que soit le traitement, la récurrence est fréquente et peut être traitée par dermofasciectomie. La chirurgie palliative, comme l'arthrodèse, peut aussi être nécessaire en cas de récurrence.

SUMMARY Dupuytren's disease

Dupuytren's disease, first described in 1831 by G. Dupuytren, is a mysterious retractile fibrosis of the palmodigital aponeurosis. Its etiology remains unclear despite various risk factors identified including genetics factors. Most patients are middle age males and have Caucasian's origin (northern Europe). Among risk factors, diabetes is the most frequent associated disease. Characteristic clinical signs are the palmar nodules, umbilications and cords causing finger contractures. There is various clinical features with also ectopic signs: Ledderhose's disease, Lapeyronie's disease and dorsal pads. There is no conservative treatment. The treatment is justified when the patient can't put his hand flat on the table (Hueston's test). Therapeutic strategy depends on the extent and level of retractions. Needle fasciotomy is preferred for palmar forms. Surgery (fasciectomy) is the standard procedure for digitopalmar forms because of complexity of band's anatomy and its proximity with the neurovascular bundle. Enzymatic fasciotomy using collagenase injections have been recently developed. Published results are hopeful and assessment in Europe is underway. Anyhow the used technique, recurrence is frequent and can be treated by dermofasciectomy. Palliative surgery, as arthrodesis, can be necessary in case of recurrency.

RÉFÉRENCES

1. Dupuytren G. De la rétraction des doigts par suite d'une affection de l'aponévrose palmaire. Description de la maladie. Opération chirurgicale qui convient dans ce cas. J Univ Hebd Med Chir Prat 1831;5 :352-65.
2. Moermans JP. Maladie de Dupuytren: épidémiologie, génétique et physiopathologie. In: Fontaine C, Liverneux P, Masmejean E. Cours européen de pathologie chirurgicale du membre supérieur et de la main 2007; Montpellier : Sauramps médical, 2007:143-5.
3. Alnot JY. La maladie de Dupuytren. In: Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Conférences d'enseignement 1997. Paris: Expansion scientifique française, 1997:251-68.
4. Beaudreuil J, Lellouche H, Roulot E, Orcel P, Bardin T. Maladie de Dupuytren. EMC - Appareil locomoteur 2011;1-13 [article 14-068-A-10].
5. Masmejean E, Alnot JY. La maladie de Dupuytren: possibilités thérapeutiques. In: Entretiens de Bichat - Chirurgie/Spécialités. Paris : Expansion scientifique française, 1998:102-4.
6. Beaudreuil J, Lellouche H, Orcel P, Bardin T. Aponévrotomie percutanée à l'aiguille dans la maladie de Dupuytren. Rev Rhum 2012;79:108-11.
7. Dias JJ, Braybrooke J. Dupuytren's contracture: an audit of the outcome surgery. J Hand Surg [Br] 2006;31:514-21.
8. Leclercq C. La maladie de Dupuytren. In: Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 100. Conférences d'enseignement 2011. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson, 2011:91-108.
9. Crean SM, Gerber RA, Le Graverand MP, Boyd DM, Cappelleri JC. The efficacy and safety of fasciectomy and fasciotomy for Dupuytren's contracture in European patients: a structured review of published studies. J Hand Surg Eur 2011;36:396-407.

Vous recherchez **l'item 195** ?
Ne perdez plus de temps...

Utilisez **DOC DOC**,
le moteur de recherche de
La Revue du Praticien

Rendez-vous sur : larevuedupraticien.fr/docdoc

**DOC
DOC!**
LA REVUE DU PRATICIEN

